

## A PERTHES-KÓRRÓL ÉS ELKÜLÖNÍTŐ DIAGNOSZTIKÁJÁRÓL.

Irta : TAKÁTS LÁSZLÓ dr.

A ma legáltalánosabban elfogadott nevén *Osteochondritis deformans coxae juvenilis*-nek nevezett betegségről, amióta első észlelői (*Perthes, Calvé, Legg, Waldenström*) ismertették, annyi leírás és közlemény jelent meg, hogy a jól ismert kórképek közé kellene tartoznia. Ennek ellenére a betegség eredetéről, kiváltó okáról, de még magáról a betegség helyes elnevezéséről ma sincs egészen egységes, kialakult vélemény, ezekben a kérdésekben ma is áll a vita. Elkülönítése a többi csípőízületi kórképtől, teljes kifejlődés esetén, nem okoz különösebb nehézséget, de a betegség kezdeti és végstádiumában sok olyan finom elkülönítő diagnostikai nehézség van, amely miatt a Perthes-kórt más betegségnek és más kórképet Perthes-kórnak tartanak.

A Perthes-kór lényege a következő: A combfej megbetegedése leggyakrabban a késői gyermekkorban, a 6 és 14 év között, lép fel. Jóval gyakrabban jelentkezik fiúkon, mint lányokon. Legtöbbször egyoldali, de az esetek 10—15%-ában, mindkét oldalt is megtaláljuk az elváltozásokat. A betegség hosszú lefolyású. *Waldström*, aki körülbelül 24 eset lefolyását figyelte meg röntgenkontroll mellett a legpontosabban, az első panaszok felléptétől kezdve a növekedés befejezéséig, a következő szakokat különbözteti meg: 1. a betegség kifejlődését a combfej teljes fragmentálódásáig (kb. 3—4 évig tart). 2. a gyógyulási szakot, a fej homogénné válásáig (1—2 év), ezt követi 3. a növekedési szakasz, a pubertás végéig, amikor a fej a végleges formáját és nagyságát veszi fel és végül 4. az ú. n. „stationär stadium”-ot, amikor a csont már nem változik. Ez a megállapítás azonban csak feltételes, mert mint *Waldström* maga is elismeri, sokszor a csont később is további változásokat mutathat.

A betegség kórszármazásáról semmi bizonyosat nem tudunk. A legjobb bizonyíték erre, hogy *Brailsford* legújában (1945.) megjelent tankönyvében, a különböző szerzők 11-féle teoriáját ismerteti a betegség okára vonatkozólag.

Röviden csak azokat az elméleteket emelem ki, amelyeket ma is, általában elfogadnak.

*Axhausen* embolia okozta anaemias csontinfarctust vesz fel okul, ezt követné az asepticus csontnecrosis. A szerzők egyrésze a coxa vara adolescentium kórszármazásához hasonlóan, a belső elválasztású mirigyek bizonyos kóros működésre magyarázzák a kórképet. (*Lieschled, Sorrel, Sereghy*). *Zajljer* embrionális növekedési zavaroknak tulajdonítja. *W. Müller* a csontok általános elégtelenségével, insufficienciajával kapcsolatban, részletjelenségként tekinti ezeket a csontelváltozásokat. *R. Kienböck* a degeneratív csípőelváltozásokról írt nagy monographiajában csatlakozik e két utóbbi felfogáshoz és vizsgálatai alapján megállapítja, hogy az infantilis csontképződés zavarában keresendő a betegség oka. Ezért az osteochondritis deformans és az asepticus csontnecrosis kifejezéseket is kifogásolja. Az előbbi kifejezést azért, mert az arthritis def., ill. az osteoarthritis def. analogiájára hivatkozva, itt sincs gyulladásról, még kevésbé infectioról szó, hanem sokkal inkább elfajulásról, degenerációról. Az asepticus csontnecrosis kifejezés pedig tévesen egy secundär, méghozzá más affectióból létrejövő, helyi jellegű elváltozásra utal. Ezért *Krukenberg* is az osteochondritis def. coxae juv. helyett, az *osteochondropathia def. coxae juv.* kifejezést ajánlja. *Kienböck* az arthrosis deformans, a Perthes-kórt, a veleszületett csípőficamot és a repositio utáni későbbi elváltozásait, valamint a coxa vara congenitát, az „*izültek infantilis totalis dysplasiaja*“ (*Kienböck* elnevezése) csoportjába sorozza, hangsúlyozva, hogy a felsorolt kórképek az infantilis csontképződés zavara és következményes csökkent-értékűsége miatt jönnek létre. Láthatjuk tehát, hogy a kórszármazás kérdése nyílt és nem egységes felfogású. Megemlítem, hogy sokan a családi hajlamnak is jelentőséget tulajdonítanak.

A betegséget kiváltó ok közül a szerzők jelentékeny része a traumának ma is jelentős szerepet tulajdonít. *Zajljer* szerint ugyanis a combcsont felső epiphysisének öröklött növekedési zavarai alkalmat adnak arra, hogy különben jelentéktelen traumák is súlyos következményeket okozzanak. A csontnak ilyen veleszületett csökkent-értékűsége mellett könnyen lehetséges, hogy a csípő jelentéktelen zúzódásai a combfejsapka kisfokú eltolása által több-, kevesebb véredény elszakításával járnak. A véredény-képződés fejlődési zavarai pedig lehetővé teszik, hogy kis thrombusok, más esetben kis emboliák kapcsán, érelzáródások támadjanak, súlyos következményekkel. Ezt támasztanak alá *Preiser* kísérletei, aki állatokon, a combcsont megcsavarásával, a tokot és a benne futó ereket elszakította s így az osteochondritishez hasonló kórbontani elváltozásokat látott kifejlődni. Ez magyarázná meg a veleszületett csípőficam súlyos esetei (a repositio csak nehézségek árán sikerül) után kifejlődő osteochondritises elváltozásokat.

Az anatómiai elváltozások kezdetben az epiphysismagra vonatkoznak. Az epiphysisbe perichondralis elemekkel kevert periostális szövet nő be, a csontgerendák és a csont-porc közti vonal elpusztul, u. n. széli usuratio keletkezik, a porcszáron reactiv széli kinövésel. (Röntgennel ez az elváltozás még nem mutatható ki.) A kifejlődött kórkép anatómiai elváltozásait a beteg csontrésznecrosis dominálja: érelváltozások, vérzések, csonttörmelékes részek és cysták. Ezek az elváltozások részben a másodlagos sérülések következményei is. De megtaláljuk ugyanakkor a reparatio első jeleit is, az újraképződő csont-, osteoid- és fibrosus szövetek alakjában. A porcrétegben belenőtt kötőszövetet és csontszigeteket találunk, sokszor felületes-, vagy csak a porcrétegbe, vagy a csontba is betérjedő defektusokat is, mint osteochondritis dissecansban. (*Riedel, Walter, Lang, Tapavicza* vizsgálatai felnőtteken).

A Perthes-kór klinikai megjelenése sokszor bizonytalan panaszokkal kezdődik. A kórelőzményben támpontot alig találunk. Az első anatómiai elváltozások kétségtelenül panaszmentesek. U. n. initialis latens periodust kell felvennünk, mert egyrészt a betegek sohasem tudták a betegség pontos kezdetét megjelölni, másrészt a röntgenvizsgálat eredménye is sok esetben arra mutat, hogy a betegség sokkal régebbi keletű a röntgenképen talált elváltozások alapján, mint a beteg első panaszainak fellépte. Sokszor a beteg csak egyik csípőjére panaszodik és a röntgenképen a másik csípőizületben is megtaláljuk az elváltozásokat, de kisebb mértékben. Az anamnesisben a betegség kiváltó okaként gyakran a trauma szerepel (pl. esés), bár a röntgenképen található elváltozások itt is kiderítik, hogy a betegségnek a traumát megelőző időpontban is fenn kellett állania. Máskor lázas megbetegedés (pl. influenza) szerepel a kórelőzményben. A legtöbbször azonban a betegséget kiváltó tényezőt nem tudjuk meg. Érdekes az, hogy felnőtteken is látunk Perthes-kórt, annak végstádiumában, anélkül, hogy a beteg visszaemlékezne arra, hogy gyermekkorában valami betegség lett volna a csípőizületében. Annál figyelemreméltóbb ez, mert a Perthes-kór az 5–6 életév előtt nem fordul elő és az ilyen hosszantartó betegség már ilyen korban biztos nyomokat hagyhatna az emlékezetben. Fel kell tehát tételeznünk, hogy ezeken a felnőtteken a Perthes-kór a gyermekkorban enyhe formában, panaszt sem okozva, zajlott le, jöllehet a röntgenelváltozások alapján a Perthes-kór végstádiumának egészen kifejezett, sokszor súlyos alakjára ismerünk. A felnőttek anamnesisében is sokszor találunk adatot a traumára, pl. elesésre emlékeznek; nők a terhességet említik, mint a panaszok kezdetének okát, bár a röntgenkép igazolja, hogy a betegség kétségtelenül évek, vagy évtizedekkel előbb kezdődött.

A legjellegzetesebb és legállandóbb tünet a sántítás. Fájdalomról a csípőizületben már kevésbé számolnak be a betegek. *Brailsford* 71 Perthes-kóros gyermek közül összesen 25 esetben találta meg. A fájdalom a legkülönbözőbb módon jelentkezhetik: álláskor, járáskor, hosszabb, fárasztó menés, vagy munkavégzés után. Rendszerint elviselhető, bár egészen ritkán az is előfordulhat hogy oly heves, mint ahogy ez sokszor coxitis tbc.-ben szenvedő betegen megnyilvánul. A sántítás és fájdalom intermittáló lehet, pl. fektetés után egyidőre megszűnhet, (ezért tévesen rheumának diagnosztizálják) a beteg látszólag meggyógyul, mert panaszmentessé vált. A panaszok kiújulásával aztán előbb-utóbb csak röntgenfelvételre kerül a sor, mely a kórképet rendszerint tisztázza

A beteg vizsgálata alkalmával a következő tüneteket találjuk: az esetek egyrészében a végtag valamivel rövidebb is lehet, rendszerint kifelé rotált. A trochanter major magasabban áll, a csípő oldalra kissé kidomborodik. Ha hosszabb idő óta fentáll a sántítás és fájdalom, az izomzat sorvadtt is lehet, de olyan fokú atrophiat soha sem látunk, mint a specificus coxitis eseteiben. A végtag mozgathatósága általában szabad, fájdalomtalan és az abductiot és rotatitot kivéve, minden irányban jól kivihető. Az abductio és rotatio főleg az adductorok spasmusa miatt korlátozott, narcosisban azonban ez a contractura könnyen oldódik.

Mivel a legpontosabb klinikai vizsgálat ellenére is tévedésre vezethet a tünetek értékelése, ezért a röntgenvizsgálatnak döntő jelentősége van a diagnosticában. Rendkívüli fontos, hogy mindig összehasonlító röntgenfelvételt készítsünk, tehát olyat, amelyen mindkét csípőizületet egyszerre, egy röntgenfilmre, exponáljuk rá.



1. ábra.

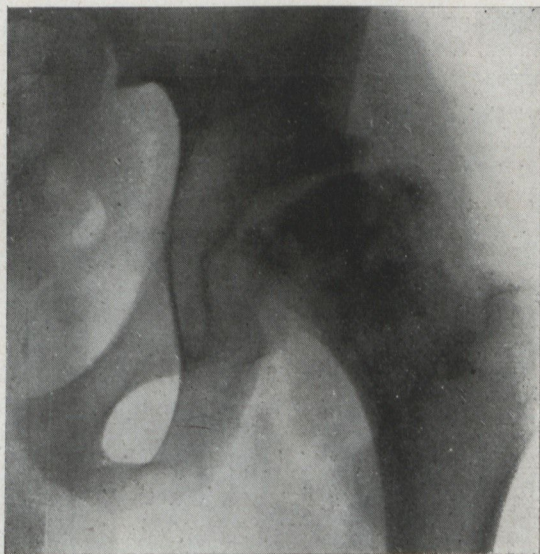
A betegség kezdeti stádiumában (necrosis secundär elváltozások nélkül) már meglévő, sőt kifejezett klinikai tünetek mellett, teljesen negatív röntgenképet kaphatunk. Ily esetekben kénytelenek vagyunk sorozatosan röntgenfelvételt készíteni, amíg a kórkép a röntgenképen is annyira manifestálódik, hogy a diagnosist eldönthetjük. A szerzők szerint azonban az az általános tapasztalat, hogy a csípőizületben rendszerint már egy-két éves a kórfolyamat, amikor a beteg sebész elé kerül.

A legkorábbi röntgentünetek, amelyek az első klinikai tünetek megjelenése után, esetleg már két-három hónap múlva észlelhetők,



*Brailsford* szerint a következők: 1. a combfej izfelszíni része tömörebb szerkezetet mutat, 2. az ízületi és relatív megnövekedése az ép oldalival szemben, 3. az epiphysis vonallal határos diaphysisrész osteoporosisa, mely lehet egyenletes, állhat azonban egy vagy több apró cystásnak imponáló felritkulásos gócból. Ezeket a röntgentüneteket követi a fejecsnek az epiphysisvonal felé eső részén, leggyakrabban a lateralis oldalon, a kis széli felritkulások, usuratiók, amelyek apró, a felszívódott csontállomány felvilágosodott területeiből állanak. (Lásd 1. ábrát.)

Ezeket tömörebb csontállomány veheti körül. A csontosodási vonal szabálytalanná válik. A megterhelés következtében most már előtérbe lépnek a compressio jelei, a fejecs „impressios facturája“, majd a fejecs teljes fragmentatioja. A fejecs ilyenkor erősen defor-



2. ábra.

mált, összenyomódott, lelapult, ennek következtében az ízületi rés még tágabbnak látszik. A lapos — lateromedialis átmérőjében megnövekedett — fej nem fér az izvápában, tehát lateralfelé kinyomódik, subluxált lesz. A fejecs ízületi felszíne azonban mindvégig ép marad. A combnyak megrövidül, megvastagszik, a trochanter major cranalis irányban tolódik el s kifejlődik a coxa vara. (Lásd 2. ábrát.)

A regenerálódási időszakban fokozatosan mindjobban eltűnik a különbség a különböző transparenctiajú, tehát tömörült és felritkult területek között, helyreáll a csontstructura homogenitása. A betegség a combfej deformitásával gyógyul. A fejecs az esetek nagyobb

részében gombafejszerűen ellaposodott, kisebb százalékban enyhébb a deformitás és megközelítően golyó-alakú maradhat, vastag, megrovidult nyakkal és magasabban álló trochanterrel. A felnőtteken a következő röntgentűnetekből gondolhatunk lezajlott Perthes-kórra: az acetabulum felfelé meghosszabbodott, az eredei izvápa-rész általában normális mélységű, ritkábban ez is sekélyebb. Ha a megterhelés laterál felé tolódott el, úgy az izvápaalap felső része megvastagszik (*Jakob*). A combfejecs a fent leírt alakdeformitásokat mutatja, az izvápából craniolaterális irányban ferdén eltolódott, „subluxált”. Az extraacetabularis rész laterál felé elődomborodik s rajta porosus, kishóiyagú felritkulásos, exostosis-szerű kidudorodás észlelhető. Ezzei szemben a caudomedialis oldalon nagyobb, néha kampósan deformált kidudorodás ülhet, amely az izvápának a fejecs főrésztől elhagyott szakaszát tölti ki. A fejecs structuralis rajza gyakran megváltozik: diffusan porosus, vagy cysta-szerű felritkulásokat tartalmaz. Ezek a felületesen fekvő felritkulások fel törhetnek, ilyenkor itt sequesterek láthatók. Néha az izvápatetőn is találunk cystákat. A fejecs, a nyakhoz viszonyítva, általában ferde, azaz előre és lefelé helyezett, megvastagodott, rövid. A trochanter major a normálisnál mindig feljebb áll, néha még a combfej tetőpontjánál is magasabban.

A Perthes-kór prognosisa jó, a betegek meggyógyulnak, ha hosszabb időt is vesz igénybe a gyógyulás. Sajnos, ez a gyógyulás, az esetek jelentékeny részében nem végleges, a visszamaradó combfejdeformitás a progressiora hajlamos marad s a már ismert panaszok kiújulását okozhatja.

Az elkülönítő kórisme, a betegség teljesen kifejlődött szakában nem nehéz, kezdetén és végén azonban könnyen tévedésre vezethet. A következő betegségek től kell elkülönítenünk a Perthes-kórt differentialdiagnostikailag:

**Tuberculosis.** A Perthes-kórban szenvedő gyermeket szinte kivétel nélkül coxitis tbc. diagnosissal, vagy annak gyanújával küldik intézetbe. A klinikai megjelenési forma, de különösen a klinikai tünetek és a röntgenképen talált elváltozások közötti nagy eltérés az, amely figyelmünket a Perthes-kórra irányítja.

A csípőizület tuberculosisának már eléggé kezdeti szakaszán a fájdalom igen kifejezett. A beteg alig, vagy egyáltalán nem tudja használni végtagjait. Az izomzat atrophijája kifejezett, sokszor igen nagyfokú. A végtag mozgatása korlátozott és fájdalmas. Coxitis esetében a röntgenképen jellegzetes a kezdeti stádiumban az elég nagyfokú diffúz osteoporosis. (Összehasonlító felvétel!) az izületi rés beszűkülése, melyet Perthes-kórban sohasem észlelünk és az

izületi conturok elmosódottsága. *A tuberculosisban a folyamat az izvápára is előbb-utóbb ráterjed, a Perthes-kórban nem.* Az izfelszín elpusztulásával, amikor a porc felszín pusztulása után a folyamat ráterjed a csontra is, a röntgenképen a fejecs egyetlen konturu, usurált lesz. Súlyos esetben az egész fej elpusztulhat. Az elkülönítés sok esetben mégis igen nehéz, vagy egyenesen lehetetlen. A klinikai tünetek ugyanis a tuberculosisban sem mindig kifejezettek, a betegség tünetszegényen, lappangva fejlődhet ki. A röntgenkép enyhe, de már kifejezett flexiós contractura mellett is negatív lehet, akár a Perthes-kórban. Ilyenkor nem tehetünk mást, mint sorozatos röntgenfelvételeket készítenünk, amíg a diagnosist pontosan meg tudjuk állapítani. A felnőttek post Perthes-es állapota és a coxitis tbc. közötti elkülönítés nem nehéz, tekintve, hogy a coxitis igen sokszor ankylosissal gyógyul, a felnőttkori friss coxitis pedig a fenti jellegzetes röntgentüneteket adja. Ritkaságként említem meg, hogy leírtak lezajlott Perthes-kór után másodlagosan kifejlődött coxitist is.

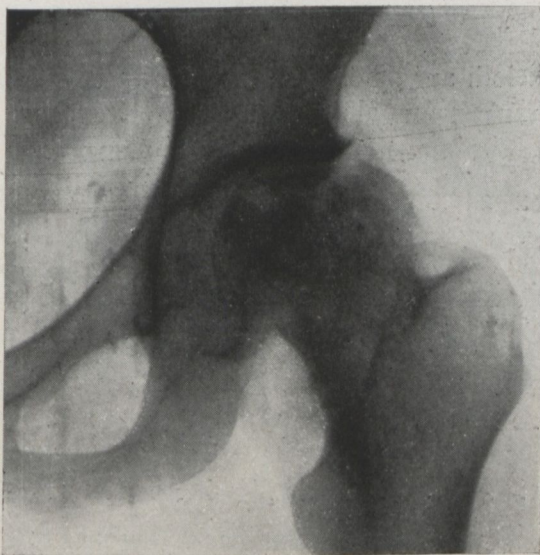
*Infantilistotalisdysplasia.* A Kienböck-féle totalisdysplasia cysticus dissecáló formája a Perthes-kórhoz nagyon hasonló képet adhat és sok esetben Perthes-kórnak tartják. A combfej a cranalis (tehát felső) felén, sokszor medialisan is, kis-cystás elfajulást mutat. A gömbalak helyett feltűnően lapos a fej, mintha levágták volna a gömb kupoláját. A felületesen fekvő cysták fala itt is eltűnhet, ilyenkor defectusokat is észlelünk a fejecsen. A nyak néha itt is megvastagodott, megrövidült. (Lásd 3. ábrát.) *Az elkülönítő diagnosishoz az a legfontosabb adat, hogy legtöbb felnőtteken észlelik és a Perthes-kór másfajta fejdeformációval gyógyul, homogen csontstruktúrával.*

*Osteochondritis dissecans.* Ezt a megbetegedést is az epiphyss necrosisokhoz sorolják, de tévesen a Perthes-kórra vonatkoztatják az elváltozásokat. Önálló elváltozások, amelyek a röntgenképen, a combfejen körülírt góciókban jelentkeznek. A különböző fajtájú fejlődési zavarok a csont egyes részeit demarcalják. *Kienböck* az osteochondritis dissecans különböző formáit elkülönítve egymástól, a következő osztályozást végzi: 1. Csontlemez demarcatio (*Hae-nisch*-féle elváltozás). A fejkupoláról nagyobb, rendszerint lemez alakú darabot egy mésztelen zóna leválaszt, esetleg ez a levált lemez kissé el is csúszik. Ez az osteochondritis specialis formája. 2. A fej perifoveális részének osteoid szövettel való átépítődése (*Kreuz*-féle elváltozás). A fejkupolán a fovea centralis táján félhold alakú mésztelen darabka jelenik meg, szélén mésztömörült övezettel határolódva el a környéktől. Ez a tömörült zóna a góc felé elég éles, a periphéria felé azonban elmosódott határú. 3. Quadrans



demarcatio a fejen (*Kraft-féle elválkozás*). A fej felső laterális quadransban háromszöletű, a csúcsával lefelé mutató csontdarabka, mely keskeny, mésztelen övezettel htárolódik el a környezettől. Az *osteochondritis d'ssecans* általában a felnőtt korban fordul elő és sohasem terjed ki a fejecs egész területére.

*Epiphyseolysis capitis femoris*. A combfej epiphysisének leválása, mely következményes, coxa varához vezet. Nem lehet a Perthes-kórral összetéveszteni, ha tudjuk, hogy *a folyamat az egész epiphysifugában zajlik le, mégpedig ennek a nyaki felszínében és nem a fejecs felőli részen*.



3. ábra.

Szóba jöhetne még az elkülönítő diagnosztikában a fej acut és chronicus osteomyelitis és a chondradystrophia is, de ezeknek a klinikai képe olyan jellemző, hogy a röntgenképpel egybevetve, tévedés alig történhetik.

A Perthes-kór nem tartozik a túlságosan ritka megbetegedések közé, sőt statisztikák szerint az összes csípőizületi megbetegedések 17—20%-át teszi ki a Perthes-kór. Éppen e magas százalékra tekintettel sebésznek és röntgenológusnak egyaránt fontos, hogy ismerje e betegség klinikumát, pathológiáját, illetve a röntgenképen talált elválkozásokat megfelelően tudja értékelni. E közleménnyel ezt a célt akartuk szolgálni.



## ÖSSZEFOGLALÁS.

Tekintve, hogy a csípőízüeti megbetegedések közel 20%-a esik Pertheses megbetegedésre, a fenti összefoglaló közlemény célja az volt, hogy a kórképet a legújabb közlemények alapján ismertesse. A Perthes-kór a csípőízületnek ismeretlen aetiológiájú megbetegedése. A betegség felismerésében döntő jelentőségű a rtg.-kép, ennek helyes értékelése a diagnózist rendesen biztosítja. Elkülönítő kórisme szempontjából legfontosabb a coxitis tbc.-től való elkülönítése. Ez a betegség kezdeti szakában igen nehéz, sokszor teljesen lehetetlen.

## ZUSAMENNFASSUNG.

Mit Rücksicht auf die Tatsache, dass beinahe 20% sämtlicher Hüftgelenkerkrankungen als Perthesche Krankheit sich erweist, dient unsere Zusammenfassende Abhandlung zur Erläuterung dieses Krankheitsbildes auf Grund neuester Mitteilungen. Bei der Erkennung der Pertheschen Krankheit hat das Röntgenbild eine ausschlaggebende Bedeutung, da dessen richtige Beurteilung die klinische Diagnose meistens sicherstellt. Die Differenzierung gegenüber der Coxitis tbc. kann im Anfangsstadium des Krankheitsprozesses ausserordentlich schwer, ja unmöglich werden.

## SUMMARY.

In view of the fact that nearly 20% of cases of hip joint diseases have been identified as Perthes's disease, this short review offers our knowledge upon this malady of unknown origine based chiefly on data obtained from recent publications. In the discovery of Perthes's disease X-ray examination has a particular importance as correct appreciation of radiographic pictures will usually decide diagnosis. The chief trouble is represented by differentiating it from Tuberculosis of the hip joint, while often the beginning stage of this lesion differentiation may be very hard if not impossible.

## Irodalom :

- Brailsford*: The radiology of Bones and Joints. 1945.  
*Jakob*: A csontok és ízületek röntgendiagnostikája. 1936.  
*Kopits I. és J.*: Orthopaedia. 1942.  
*R. Kienböck*: Degenerative Hüftgelenkskrankungen. 1943.  
*Schinz—Baensch*: Lehrbuch der Röntgendiagnostik. 1939.  
*Sereghy M.*: Magy. Rtg. Közl. XII. 7—8. sz.  
*Szabó I.*: Magy. Rtg. Közl. VII. 5—6. sz.